FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N° 211

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Claude CONRARDY

Né le 14 Avril 1936, à Ham-sur-Meuse (Ardennes)

Présentée et soutenue publiquement le 197

DYSTROPHIE OSTEO-CHONDROMATEUSE BRONCHIQUE

(Origine vasculaire de la malformation)

✳

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

Président : M. MEYER, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1970

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41523705_0067

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Claude CONRARDY

Né le 14 Avril 1936, à Ham-sur-Meuse (Ardennes)

Présentée et soutenue publiquement le 197

DYSTROPHIE OSTEO-CHONDROMATEUSE BRONCHIQUE

(Origine vasculaire de la malformation)

✳

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

Président : M. MEYER, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1970

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MA MÈRE

A MON PÈRE

A MES BEAUX-PARENTS

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A Monsieur le Professeur Agrégé André MEYER

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait le grand honneur de présider cette thèse.

A MES JUGES

A Monsieur le Docteur J. ROUJEAU

Auquel j'adresse mes vifs remerciements pour sa précieuse collaboration.

A Monsieur le Docteur L. TOTY

Qui m'a procuré toute la documentation chirurgicale concernant ce cas clinique.

A Monsieur le Docteur R. LECHEVALLIER

Qui m'a toujours conseillé et encouragé dans les moments difficiles.

A Monsieur le Docteur G. LETAILLEUR

Avec lequel j'ai fait mes premiers pas en pneumo-phtisiologie.

A Monsieur le Docteur A. PETEL

Dont l'expérience en médecine hospitalière m'a beaucoup aidé pour l'apprentissage de mon métier.

A Monsieur le Docteur L. HOULLEMARE

Auquel je dois mes principales connaissances en pédiatrie.

A TOUS LES CHEFS DE SERVICE
DU CENTRE HOSPITALIER
DE CHARLEVILLE-MÉZIÈRES

A Monsieur le Docteur BALTEAUX

En le remerciant de la confiance qu'il m'a toujours témoignée.

A TOUS MES AMIS

INTRODUCTION

L'étude anatomique de la pièce d'exérèse d'une lobectomie inférieure gauche chez un homme de vingt-quatre ans présentant des bronchectasies et une hyperclarté de la base gauche, nous a permis de découvrir des anomalies extrêmement rares. Ces anomalies consistent en une hyper et métaplasie des cartilages bronchiques associées à des altérations parenchymateuses. Mais ce qui fait l'originalité de notre observation, c'est l'existence d'un trouble de vascularisation consistant en une artère pulmonaire filiforme siégeant au même niveau que la malformation bronchique.

La coexistence de ces deux anomalies nous a conduits à faire des recherches dans la littérature et à nous demander s'il n'existait pas un rapport étroit entre les deux. Nous n'avons retrouvé que deux observations superposables à la nôtre, mais uniquement au point de vue bronchique, car, dans les deux cas, il n'est fait aucunement mention de troubles de vascularisation.

Ces deux observations sont d'ailleurs publiées sous des noms différents : l'une par Moreau et collaborateurs, en 1953, avec le diagnostic d'ostéochondrome primitif du poumon (hamartome), l'autre en 1957, par Debré et collaborateurs, sous le nom d'hamartochondromatose bronchique.

Dans notre cas, étant donné l'association des anomalies bronchiques et vasculaires, il semble que le terme de « dystrophie ostéochondromateuse bronchique » soit le plus adapté et c'est pourquoi nous présentons notre observation sous ce nom.

HISTORIQUE

Les malformations cartilagineuses bronchiques sont connues depuis très longtemps et sont publiées en général sous les noms d'hamartome, hamartochondrome ou ostéochondrome, et classées dans les tumeurs bénignes.

En 1863, Virchow décrit des néoproductions primitives du poumon constituées de tissu cartilagineux et de petits kystes épithéliaux. En 1883, Chiari en décrit les caractères anatomo-pathologiques.

C'est Albrecht, en 1904, qui propose le terme d'hamartome dont l'étymologie est « faire fausse route, ne pas aboutir ». Jaeger, dans sa thèse, reprend la même appellation. Ces deux auteurs considèrent qu'il s'agit d'éléments dysembryoplasiques normaux groupés en formation tumorale, mais assemblés de manière inégale et irrégulière au point de réaliser une véritable « caricature d'organe ».

En 1926, Hickey et Simpson préfèrent le terme d'ostéochondrome et en donnent la description d'ensemble. Béraud, dans sa thèse, en 1935, rapporte 54 observations classées sous des noms divers : chondromes, fibromes, ostéomes, myomes, adénomes, tératomes.

A cette même époque, les auteurs lyonnais Favre, Palasse, Roubier et Guichard soutiennent la théorie inflammatoire.

Par la suite, de nombreux cas d'hamartochondromes furent publiés, mais nous devons citer l'observation de Debré et collaborateurs, en 1957, qui devant la localisation plus diffuse des lésions bronchiques, baptisent leur observation « hamartochondromatose ».

Quant aux malformations artérielles pulmonaires, elles sont surtout connues depuis la découverte de l'angiographie. Celle-ci fut codifiée, en 1938, par Robb et Steinberg, mais auparavant, en 1931, Ameuille et Hinault étudièrent la circulation pulmonaire par cette technique. Il faut citer Pryce qui, en 1946, étudie les anomalies de vascularisation à propos des séquestrations. Il imagine un vaisseau anormal capturant un bourgeon respiratoire le plus souvent segmentaire.

Mais depuis, de nombreux auteurs (Ellis, Boyden, Mourgue, Molines, Delarue) pensent que cette hypothèse s'applique mal aux autres malformations. Ils estiment que le fait primordial serait le défaut de développement du système artériel pulmonaire.

Les artères systémiques ne seraient que des vaisseaux de suppléance.

OBSERVATION

Monsieur P... André, né le 23 janvier 1944, était coffreur en maçonnerie et n'avait présenté jusqu'alors aucune maladie grave ; nous notons simplement quelques rhinopharyngites passagères d'allure banale. Les antécédents familiaux sont eux-mêmes extrêmement pauvres. Il faut attendre le 5 août 1967 pour que Monsieur P... arrête son travail car, à cette date, survient un épisode hyperthermique avec toux et expectoration purulente. Sous traitement antibiotique, les phénomènes bronchitiques disparaissent, mais il persiste une asthénie intense, une anorexie et des lipothymies. Le malade se plaint de douleurs intermittentes mais tenaces dans la région sous-scapulaire gauche. A ce moment, apparaît une dyspnée d'effort, d'abord modérée, puis ayant tendance à s'aggraver. A tout ceci, s'associe un amaigrissement important (10 kg environ) malgré les médications toniques prescrites par son médecin traitant.

Cet état inquiète le malade et le décide à consulter le pneumophtisiologue du dispensaire. Une radiographie pratiquée montre alors une hyperclarté de la base gauche avec une légère attraction du médiastin ; il n'existe aucune autre image pleuroparenchymateuse. C'est alors qu'une hospitalisation pour bilan fut décidée.

Monsieur P... André entre dans le service de pneumophtisiologie le 10 septembre 1967 et les investigations commencent :

1° *Examen clinique à l'entrée :*

Le malade se plaint toujours des mêmes malaises, mais l'expectoration et la toux ont disparu. Il n'y a ni dyspnée ni cyanose.

— *Appareil cardio-vasculaire :* les bruits du cœur sont normaux, sauf une légère tachycardie d'origine probablement émotive. La tension artérielle est à 9,5-6, il n'existe aucun œdème et les artères périphériques sont bien perçues à la palpation.

— *Appareil pleuro-pulmonaire :* l'inspection ne montre aucune déformation thoracique. L'auscultation permet d'entendre un murmure vésiculaire faible au niveau de la base gauche, alors que le reste du poumon semble bien

ventilé. La percussion nous semble normale. Une radioscopie systématique montre une hyperclarté de la base gauche avec une petite diminution de la mobilité diaphragmatique.

— *Au point de vue abdominal :* l'examen est strictement négatif. Le ventre est souple, il n'y a ni hépatomégalie ni de splénomégalie. Aucune sensibilité n'est retrouvée, sauf au creux épigastrique, le malade décrivant d'ailleurs quelques signes de gastrite.

— *Par ailleurs,* l'examen clinique reste négatif. Il n'existe aucun signe neurologique et la recherche d'adénopathie périphérique reste infructueuse.

2° *Les examens paracliniques* donnent les résultats suivants :

— Vitesse de sédimentation : 1 à la première heure ; 5 à la deuxième heure.
— Urée : 0,30 g/l.
— Glycémie : 0,90 g/l.
— Cholestérol : 1,50 g/l.
— Hémogramme : hématies, 5.140.000 ; leucocytes, 6.900 ; la formule leucocytaire est normale ; il n'y a pas de forme anormale.
— Taux des protides : 66 g/l.
— Cuti-réaction négative, de même que les bacilloscopies pratiquées par tubage gastrique.

Donc, la seule anomalie trouvée, après quelques jours d'hospitalisation, est une hyperclarté de la base gauche. De ce fait, un bilan comprenant tomographies, bronchoscopie, bronchographie est pratiqué.

La radiographie confirme cette hyperclarté (*fig. 1*) sans limite nette et le profil montre sa localisation au niveau du lobe inférieur gauche. La silhouette cardioaortique est normale.

— *Les tomographies* des deux poumons ne font apparaître aucune autre image pleuro-parenchymateuse. Le médiastin est normal, il n'y a pas d'adénopathie.

— *La bronchoscopie,* pratiquée dans de mauvaises conditions (anxiété et agitation du malade), permet toutefois de vérifier la bonne distribution bronchique et l'intégrité des orifices.

— *Une bronchographie lipiodolée gauche,* effectuée quelques jours plus tard, va nous montrer que les bronches segmentaires de la pyramide basale sont le siège de déformation de type cylindrique. Un certain nombre de bronches sont tassées contre le médiastin, mais la plupart sont étalées, allongées et étirées dans toute la base (*fig. 2*).

Après cet examen, le malade ayant sollicité à plusieurs reprises sa sortie, celle-ci fut autorisée le 16 octobre 1967 avec le diagnostic de dilatation bronchique de forme cylindrique, localisée au lobe inférieur gauche. Etant donné le mauvais état général et l'asthénie persistante, il lui fut conseillé un séjour en maison de repos.

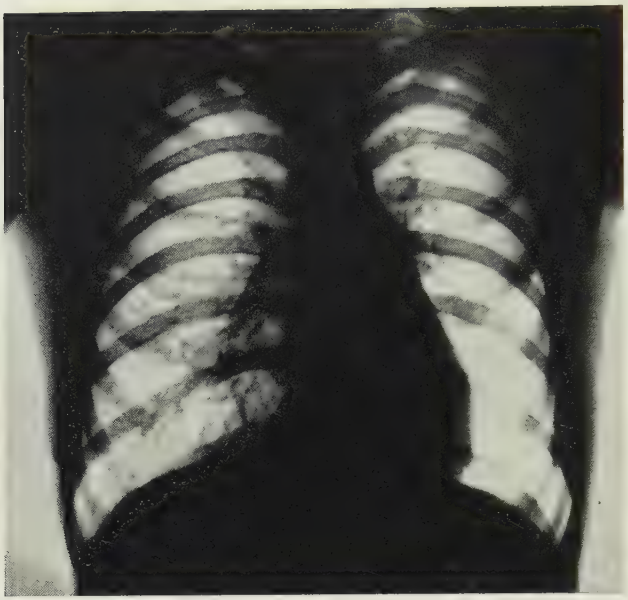

Fig. 1 : Radiographie pulmonaire de face effectuée lors de la première hospitalisation du malade : hyperclarté de la base gauche avec légère attraction du médiastin.

Fig. 2 : Bronchographie lipiodolée montrant les déformations bronchiques au niveau de la base gauche.

A son retour, nous apprenons la disparition de la symptomatologie ; seul l'amaigrissement persiste. Il reprend son travail et nous le perdons de vue.

Le 1er octobre 1968, Monsieur P... André est à nouveau hospitalisé dans le service de pneumophtisiologie. Les doléances sont les mêmes : asthénie, douleurs au niveau de la base gauche, état subfébrile, mais cette fois, il existe en plus une expectoration hémoptoïque mais non purulente. La température se normalise rapidement sans traitement. L'examen clinique est aussi pauvre que lors de sa première hospitalisation. Au point de vue biologique, nous retrouvons approximativement les mêmes valeurs :

— Vitesse de sédimentation : 1/10.
— Urée : 0,35 g/l.
— Glycémie : 1 g/l.
— Hémogramme : hématies, 5.090.000 ; leucocytes, 6.900 ; la formule leucocytaire est toujours normale (58 polynucléaires neutrophiles, 37 lymphocytes).
— Les bacilloscopies renouvelées restent négatives, de même que la cuti et l'intradermoréaction à la tuberculine.
— Le taux des protides est à 66 g/l et l'électrophorèse ne montre aucune anomalie, sauf une très légère baisse des gamma-globulines.

Au point de vue pulmonaire, les radiographies et tomographies sont superposables à celles d'octobre 1967. Il n'y a ni modification ni aggravation de l'hyperclarté de la base gauche.

La bronchoscopie et le bronchogramme ne sont pas refaits, mais une scintigraphie pulmonaire est pratiquée. Cette dernière montre nettement qu'il existe un trouble de vascularisation au niveau de la base (*fig. 3*).

C'est alors que le malade est adressé à Monsieur le Docteur Toty pour poursuivre les investigations nécessaires. Une angiopneumographie pratiquée le 5 novembre 1968 confirme qu'il n'existe pratiquement pas de vascularisation dans le territoire de la lobaire inférieure, seules quelques fines branches artérielles s'injectent à ce niveau. Par ailleurs, la vascularisation est normale, aussi bien dans le lobe supérieur gauche que dans le territoire du champ droit (*fig. 4*).

Une thoracotomie exploratrice est décidée et complétée par une lobectomie inférieure gauche. Voici le compte rendu opératoire du Docteur Toty datant du 8 novembre 1968 :

« Lobectomie inférieure gauche pour dystrophie pulmonaire, atrésie des bronches artérielles du lobe inférieur gauche :

— Thoracotomie effectuée par le cinquième espace intercostal.
— La plèvre est symphysée dans l'ensemble du thorax.
— Libération facile du lobe supérieur gauche ; par contre, au niveau du lobe inférieur, certaines zones sont solidement adhérentes à la paroi, ce qui pourrait éventuellement expliquer les douleurs thoraciques ressenties par le malade.

Fig. 3 : Scintigraphie pulmonaire : trouble de la vascularisation au niveau de la base gauche.

Fig. 4 : Angiopneumographie : celle-ci montre qu'il n'existe pratiquement pas de vascularisation dans le territoire de la lobaire inférieure gauche, seules quelques fines branches s'injectent. Par ailleurs, la vascularisation est normale.

— On est d'emblée frappé par la différence de coloration existant entre le lobe inférieur et le lobe supérieur. En effet, tandis que le lobe supérieur présente l'aspect habituel, gris rosâtre, tatoué de plages d'anthracose, le lobe inférieur, par contre, a l'aspect d'un poumon de nouveau-né. Il est blanc rosâtre, sans aucun tatouage anthracosique, sauf au niveau du segment apical. Son volume est d'ailleurs normal et il n'existe nulle part de dystrophie bulleuse. En somme, c'est un parenchyme qui paraît non vascularisé. C'est la raison pour laquelle on se porte vers le pédicule. On contrôle qu'il existe une artère pulmonaire gauche souche normale avec des branches de division de calibre habituel pour le lobe supérieur, jusqu'au niveau de l'artère lingulaire, puis on voit le tronc artériel se rétrécir considérablement, mais progressivement pour donner une branche de Nelson subnormale, tandis que le tronc des basales a 3 mm de diamètre environ et, qu'en fait, il n'est pas plus important qu'une petite artère segmentaire.

La veine pulmonaire drainant le lobe inférieur présente un calibre incontestablement réduit, représentant environ 50 % du calibre habituel.

On ne découvre nulle part de pédicule vasculaire anormal d'origine aortique pouvant faire penser à une séquestration. La pression dans le tronc de l'artère pulmonaire est à 22.

— On pratique la lobectomie inférieure gauche, double drainage et fermeture habituelle du thorax au catgut. »

Les suites opératoires furent simples, sauf un défaut de réhabitation au niveau du sommet avec petite poche dans laquelle il y avait un niveau liquide. La ponction a très rapidement ramené la plèvre à la paroi et le malade est autorisé à quitter le centre chirurgical le 25 novembre 1968.

Depuis, Monsieur P... André fut revu à plusieurs reprises en radiographie et, en particulier le 12 septembre 1969, par son chirurgien à la suite d'une petite affection saisonnière survenue au retour d'un séjour en maison de repos sur la Côte d'Azur. Les radiographies pratiquées montrent des anomalies pouvant être qualifiées d'image typique de lobectomie inférieure : le diaphragme est surélevé, la transparence pulmonaire est un peu claire et l'hémithorax est incontestablement rétréci.

Toutefois, nous devons signaler que l'état général du malade reste assez médiocre et la fatigabilité reste rapide. Pour cette raison, un reclassement professionnel fut effectué.

EXAMEN ANATOMIQUE

Nous publions l'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse dans un chapitre à part, car c'est lui qui va nous fournir la plus grande partie des éléments du diagnostic. Cette analyse anatomique, effectuée minutieusement par le Docteur Roujeau, va objectiver parfaitement la dystrophie bronchique.

« Macroscopiquement, malgré l'insufflation, cette pièce apparaissait partiellement rétractée, avec en première approximation des images de dilatation bronchique localisée dans un segment, avec un parenchyme aéré périphérique et quelques foyers bulleux sous-pleuraux.

De très nombreux prélèvements ont été pratiqués, d'une part sur le pédicule, à plusieurs niveaux de ce dernier, sur les régions sous-pleurales et plus particulièrement au niveau des bulles d'emphysème, et enfin sur une tranche entière du lobe prélevée à 7 ou 8 cm du file, et étudiée sur toute sa surface, après section perpendiculaire à l'axe.

Les lésions peuvent être schématisées selon les lieux du prélèvement.

1° A l'origine du pédicule bronchique :

Les bronches apparaissent de calibre souvent supérieur à la normale, avec une lumière dilatée remplie de mucus. Les cartilages sont volumineux, avec souvent des images de malposition. Le tissu péri-bronchique est anormalement scléreux, très épais, souvent hyalin, et les vaisseaux que l'on y trouve correspondent d'une part aux artères pulmonaires dont les branches apparaissent anormalement

fines, étirées au milieu d'une sclérose dense, alors que les artères bronchiques sont plus nombreuses et hyperplasiques. A ce niveau, le parenchyme apparaît rétracté, les lumières alvéolaires séparées les unes des autres par des cloisons épaissies, tandis que l'on trouve d'importants dépôts d'hémosidérine d'une part dans la paroi alvéolaire elle-même, d'autre part dans la lumière au niveau du cytoplasme, de volumineux macrophages.

2° A 2 cm de l'origine, le pédicule présente des lésions à peu près comparables :

— les bronches sont plus altérées cependant avec une lumière dilatée et de nombreux amas cartilagineux manifestement hypertrophiques, avec plusieurs images de malposition ;
— les vaisseaux ont le même aspect, avec des artères pulmonaires de faible calibre, une sclérose de l'adventice importante, tandis que les artères bronchiques sont très augmentées en nombre et en calibre.

3° A 3 cm de l'origine :

— les bronches apparaissent encore plus altérées et ceci surtout par des malformations cartilagineuses majeures. La lumière est en effet souvent entourée par de très nombreux nodules chondroïdes, à disposition perpendiculaire à la lumière, le tout traduisant une hyperchondromatose indiscutable ;
— l'artère pulmonaire est ici de taille normale et les artères bronchiques sont toujours hyperplasiques, le tout dans une sclérose périvasculaire extrêmement importante ;
— le parenchyme est, là encore, au contact des bronches, scléreux, en état de collapsus, siège de dépôts de sidérose, mais aussi d'anthracose.

4° Plus à distance, l'examen a porté sur de multiples fragments et en particulier une tranche perpendiculaire à l'axe bronchique, étudiée en totalité. On note, à ce niveau, un certain nombre d'altérations :

a) Foyers atélectasiques caractérisés par une sclérose péri-artérielle, de grosses bronches rétractées, à lumière virtuelle et des lobules totalement atélectasiés, avec métaplasie cubique du revête-

ment, infiltration lymphocytaire nodulaire et amas de macrophages chargés d'hémosidérine dans la lumière des vestiges alvéolaires.

b) Des malformations bronchiques parcellaires. Il existe, en effet, des zones où l'architecture bronchique (et également pulmonaire) apparaît normale. Mais on note une zone importante où les bronches sont jointives, de nombre manifestement augmenté, de calibre très nettement supérieur à la normale.

Elles sont également entourées d'amas cartilagineux très importants avec multiples foyers de métaplasie osseuse ou adipeuse.

c) Des artères bronchiques sont très nombreuses, hyperplasiques, ceci presque uniquement dans cette zone cartilagineuse pathologique.

d) Le parenchyme est rétracté, altéré, siège de foyers d'hémorragie ancienne au contact des bronches anormales, mais il est d'aspect soit normal, soit simplement œdémateux, parfois emphysémateux à distance de ces malformations.

Au total :

Un des segments du lobe inférieur apparaît :

— anormalement rétracté et induré ;

— riche en bronches, d'une part de grande taille, d'autre part pourvues d'une armature cartilagineuse très anormale ;

— vascularisé de façon anarchique.

Dans le détail, nous étudierons surtout le cartilage et la vascularisation.

Le cartilage bronchique

L'armature cartilagineuse des bronches est manifestement atypique, ne serait-ce que par l'importance des anneaux (*fig.* 5).

- Ses derniers apparaissent hyperplasiques, formant parfois une couronne continue, tandis qu'ailleurs de multiples amas juxtaposés entourent la lumière et ceci sur tous les plans de coupe effectués à quelque distance que ce soit du hile.

Fig. 5 : Coupe d'une bronche avec anneau cartilagineux complet.

Fig. 6 : Coupe montrant un cartilage bronchique néo et malformé.

- Il est en outre fréquent de voir des îlots cartilagineux disposés de façon anarchique, avec chevauchement de l'un par l'autre, avec orientation perpendiculaire à l'axe de la bronche.
- Les anneaux sont de taille et de forme très irrégulières, comportant des renflements en massue, des aspects polycycliques, voire des images en S (*fig. 6*).
- Certains sont très volumineux, réalisant de véritables nodules tumoraux irréguliers, d'autres sont très petits et correspondent à des foyers en voie de formation. Ces derniers sont constitués par un périchondre proportionnellement épaissi et riche en cellules, et par un petit amas de substance chondroïde contenant de très nombreux chondroblastes. Ces foyers de néogenèse cartilagineuse se rencontrent parfois à l'extrémité d'un amas plus volumineux, voire entre deux anneaux, réalisant un véritable pont d'union, le tout pouvant former des nodules de forme très irrégulière.
- Les diverses colorations mises en œuvre montrent que la substance fondamentale présente des affinités variables suivant les régions, pour l'orcéine et le bleu, et qu'il existe ainsi au milieu d'une même masse cartilagineuse des nodules juxtaposés d'âge différent, traduisant l'existence de poussées itératives de chondrogénose.
- Il existe enfin de nombreux foyers de métaplasie osseuse avec moelle adipeuse, voire hématopoïétique (*fig. 7*).
- Les îlots cartilagineux sont entourés d'un périchondre tantôt très cellulaire, tantôt hyalin, mais toujours très épais. Ils sont, en outre, situés au sein d'un tissu collagène, présentant de place en place des plages de métamorphisme hyalin, ainsi que des zones de métaplasie adipeuse.

Les autres éléments de la paroi bronchique sont dans l'ensemble normaux. Ce n'est que par endroits que l'on note une distension des canaux excréteurs des glandes ou une hyperplasie musculaire.

Fig. 7 : Coupe montrant une ossification du cartilage bronchique.

Fig. 8 : Coupe au niveau du hile montrant l'artère pulmonaire.

Fig. 9 : Coupe passant au niveau de l'atrésie de l'artère pulmonaire, permettant de voir l'aspect collabé de la lumière.

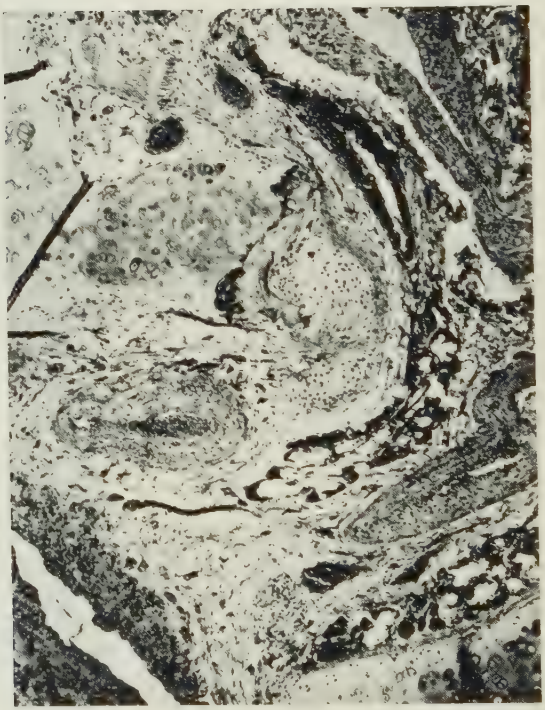

Fig. 10 : Coupe permettant de voir à la fois la néogénèse cartilagineuse et l'hypervascularisation artérielle bronchique.

Les vaisseaux (fig. 8, 9 et 10)

- *Sur le plan radiologique :* l'angiographie met en évidence des artères basales rectilignes, rigides et grêles, sans retour veineux visible. L'injection de la pièce d'exérèse, sous forte pression, immédiatement après l'intervention, visualise un système artériel très grêle, mais paraissant complet. Le système veineux paraît relativement plus important.
- *Sur le plan anatomique :* nous avons examiné des lames multiples sur les tranches de section pratiquées tous les centimètres à partir du hile :

  a) Au niveau du hile, les branches artérielles pulmonaires apparaissent filiformes avec une lumière collabée et une paroi élastique partiellement dissociée par une sclérose dense, souvent hyaline, qui englobe tous les éléments du pédicule. Les artères bronchiques sont anormalement nombreuses et volumineuses.

  b) A 1 et à 2 cm du hile, l'aspect est identique avec une vascularisation pulmonaire très grêle.

  c) Par contre, à 3 cm, si les artères bronchiques sont toujours hyperplasiques, l'artère pulmonaire a retrouvé un calibre normal, sans que nous ayons pu identifier d'anastomose entre les deux systèmes artériels.

Le parenchyme

Autour du pédicule, et de façon plus évidente encore autour des bronches anormales, à distance du hile, le parenchyme apparaît rétracté, tantôt simplement collabé, tantôt véritablement atélectasié avec sclérose, voire myomatose des cloisons alvéolaires épaissies, dépôt d'hémosidérine et aussi d'anthracose dans les vestiges de lumière alvéolaire. On note aussi une métaplasie cubique du revêtement et des nodules lymphoïdes. »

RAPPEL DES OBSERVATIONS RETROUVEES DANS LA LITTERATURE

Avant la discussion, il convient de rappeler les observations retrouvées dans la littérature. Il s'agit, comme nous l'avons dit dans l'introduction, de deux cas superposables au nôtre, au point de vue anomalies anatomiques bronchiques et publiées sous des titres différents.

1) Observation de R. Moreau, Pierre-Bourgeois et collaborateurs

Ces auteurs décrivent, en 1953, une anomalie bronchique sous le nom d'ostéochondrome primitif du poumon (hamartome). Leur malade présentait une opacité homogène intéressant les deux tiers supérieurs du poumon droit, respectant le sommet et une bande parenchymateuse para-médiastinale. Malgré une antibiothérapie intensive, ils ne notent qu'une légère rétraction de l'opacité vers la paroi. Ceci les conduit à faire une lobectomie supérieure droite dont voici résumé l'examen anatomique :

« Macroscopiquement, la nature exacte des lésions ne peut être reconnue. La section fait apparaître plusieurs gros nodules pleins, de consistance élastique, envahissant la plus grande partie du lobe et étant centrés sur une des branches de division de la lobaire supérieure.

Microscopiquement :

a) Coupe passant en plein centre des lésions :

— Présence de vastes travées et plages de tissu chondroïde entourant presque toujours un tissu ayant la structure de la moelle osseuse. Ces plages ostéo-chondromateuses sont bordées de cellules de type ostéoblaste.

— Présence de formations kystiques tapissées d'un épithélium bronchique ayant la même structure qu'une dilatation bronchique non infectée.

— Présence dans les minces espaces libres d'un parenchyme atélectasié.

b) Coupe à 3 cm de l'orifice de la bronche lobaire :

— Les plages ostéochondromateuses sont retrouvées et ont une prolifération péribronchique.

c) Coupe pratiquée dans une région pulmonaire sous-jacente aux lésions nodulaires :

— Cette coupe montre l'existence de plages cartilagineuses plus ou moins en rapport avec les petites bronchioles terminales avec présence dans la région péribronchique de tissus conjonctifs en voie de transformation chondroïde.

d) Coupe au niveau section chirurgicale :

— Elle permet de voir les mêmes transformations chondroïdes avec quelques plages ostéoïdes. »

A la suite de cet examen anatomique, le diagnostic d'hamartome est alors porté, terme d'ailleurs à la mode à l'époque comme l'avoue l'auteur.

2) Observation de R. Debré, P. Mozziconacci et collaborateurs sous le nom d'harmatochondromatose bronchique

Il s'agit d'un jeune homme de quatorze ans présentant une image du poumon polykystique avec des épisodes de surinfection fréquents. L'atteinte de l'état général et l'évolution de la maladie

amènent les auteurs à pratiquer une pneumonectomie. L'examen anatomo-pathologique de la pièce objective les anomalies suivantes :

— « Macroscopiquement, la dissection des bronches montre un épaississement considérable et très dur de la paroi bronchique.

— Microscopiquement, les bronches de tous calibres sont entourées d'épaisses bandes de cartilage avec, par place, la formation d'anneaux complets. Par endroit, le cartilage subit une métaplasie osseuse avec parfois de véritables lamelles osseuses. L'épithélium bronchique est hyperplasié et la lumière bronchique est dilatée. Les remaniements parenchymateux sont de deux ordres : d'une part, des zones de dilatations bulleuses des alvéoles et, d'autre part, à côté de celles-ci, des zones de collapsus complet des alvéoles dont on distingue mal les parois. »

Dans leur discussion, Debré et collaborateurs insistent sur les différences qui séparent leur observation des hamartomes aussi bien intra-pulmonaires qu'intra-bronchiques. Ils baptisent alors leur observation : « Hamartochondromatose bronchique », et considèrent leur observation comme le premier cas publié.

Nous retrouvons donc, dans ces deux observations et chez notre malade, les mêmes lésions bronchiques, c'est-à-dire :

— l'hypertrophie cartilagineuse avec ses modifications métamorphiques ;
— les altérations parenchymateuses avec juxtapositions des zones emphysémateuses et de plages rétractées.

Mais dans les deux cas, il n'est fait aucunement mention d'un trouble de vascularisation, bien que sur l'une des illustrations de Debré et collaborateurs, il semble exister une artère pulmonaire filiforme.

DISCUSSION

Notre discussion consistera, d'une part à expliquer pourquoi nous préférons le terme de dystrophie ostéochondromateuse à ceux d'hamartome et d'hamartochondromatose proposés dans les deux observations que nous citons, et d'autre part à envisager les rapports pouvant exister entre la maladie bronchique et l'hypovascularisation.

1) En ce qui concerne le titre

Les hamartomes et hamartochondromes sont décrits par Albrecht et par Jaeger comme des formations d'*allure tumorale* contenant soit la totalité, soit la plupart des éléments qui, normalement, constituent l'organe où se sont développées ces tumeurs. Mais ces éléments ont perdu leurs rapports réciproques, aussi bien de volume que de situation et leur différenciation est rarement normale.

Dans notre observation, il ne s'agit donc pas d'un hamartome, puisque les lésions se présentent simplement sous l'aspect d'un lobe rétracté avec des bronchectasies d'un type particulier, et que le tissu cartilagineux est hypertrophique, dystrophique mais non tumoral.

De même, dans leur discussion, Debré et collaborateurs insistent sur les différences qui séparent leur observation des hamartomes. Nous sommes entièrement d'accord avec cette interprétation, mais il nous semble toutefois illogique d'utiliser le terme d'hamartochondromatose.

Il ne reste à discuter, dans notre cas, qu'une dysplasie ou une dystrophie. Il n'est pas inutile de rappeler les définitions de ces deux termes souvent employés l'un pour l'autre :

— la dysplasie est une malformation en rapport avec un trouble somatique, donc existant (au moins en puissance) avant le développement du viscère qui sera atteint ;

— la dystrophie concerne une malformation en rapport avec un trouble nutritionnel (au sens large du terme), que ce dernier ait agi avant ou après la naissance.

Il n'est pas toujours facile de séparer dysplasie et dystrophie sur le plan pratique. Cependant, dans le cas qui nous occupe, on peut affirmer qu'il s'agit bien d'une dystrophie, tout d'abord en raison des caractères mêmes du tissu cartilagineux où l'on note des foyers de chondrogénèse récente réalisant des soudures entre des cartilages préexistants, ainsi que des nodules irréguliers pseudo-tumoraux, mais surtout du fait des anomalies de vascularisation.

2) Peut-on envisager un rapport entre la dystrophie bronchique et l'hypovascularisation pulmonaire ? Cette dernière a-t-elle un rôle étiologique sur les lésions pulmonaires ?

Dans les deux observations que nous citons, les auteurs ne mentionnent aucune participation vasculaire dans les anomalies bronchiques qu'ils constataient ; ils rappellent simplement les deux théories étiologiques suivantes :

a) La théorie dysembryoplasique défendue par Albrecht, Jaeger et les auteurs anglo-saxons Hickey et Simpson. Pour ces auteurs, il s'agirait du développement autonome et retardé d'un bourgeon cellulaire aberrant, détaché de l'arbre bronchique à un moment variable de son développement.

b) La théorie inflammatoire défendue d'abord par Chiari et Hammer, et reprise par les auteurs lyonnais (Béraud, Favre,

Palasse, Roubier, Guichard). Cette théorie tire argument du fait que les tumeurs sont toujours observées à un âge avancé et jamais chez les enfants. L'étude histologique montrant des lésions pseudo-tumorales avec des kystes, des dilatations bronchiques, des foyers inflammatoires, en particulier des îlots lymphoïdes caractéristiques.

Après ce rappel, nous revenons à notre observation dans laquelle il existe une artère pulmonaire filiforme avec, à l'opposé, des artères bronchiques très nettement hyperplasiques.

Or de très nombreux travaux, parmi lesquels nous voudrions citer ceux de Delarue et Abelanet, ont permis de préciser le rôle joué par l'artère pulmonaire dans le développement du poumon. Lorsque l'artère nourricière présente une topographie et des divisions normales, le parenchyme est sans anomalie même si cette artère a une origine aberrante. Cela s'observe dans le poumon en « miroir » où la vascularisation est partiellement d'origine aortique.

De même, dans l'absence congénitale d'artère pulmonaire, le poumon est morphologiquement normal s'il est irrigué par des artères bronchiques ayant la topographie intra-parenchymateuse d'une artère pulmonaire normale.

L'étude des hypoplasies et des séquestrations montre qu'il existe un rapport étroit entre le degré de différenciation parenchymateuse et le nombre de divisions artérielles.

D'autre part, en ce qui concerne l'étiologie du poumon évanescent, l'hypothèse la plus vraisemblable admise actuellement est l'hypovascularisation pulmonaire.

Il faut citer aussi les deux observations publiées par J. Roujeau décrivant des malformations artérielles pulmonaires, sous forme de distension anévrismale, s'accompagnant d'altérations kystiques du parenchyme.

Ces diverses observations permettent d'affirmer que lorsque existent associées des malformations pulmonaires ou bronchiques et une vascularisation anormale, en dehors de tout processus inflammatoire, la malformation vasculaire représente l'altération initiale.

Nous estimons donc que, dans notre observation, il existe indiscutablement un rapport étroit entre l'hypoplasie artérielle pulmonaire et la dystrophie ostéochondromateuse.

Il nous reste à expliquer l'hypoplasie artérielle pulmonaire et l'on pourrait à la rigueur envisager son développement à partir du premier épisode pneumopathique, début août 1967. Nous regrettons d'ailleurs de n'avoir aucun document radiologique antérieur à cette date. Mais dès le premier examen radiologique, début septembre 1967, soit un mois après le fait clinique, l'image associait déjà une hyperclarté de la base gauche avec attraction médiastinale, et c'est ce même aspect qui conduira à l'exérèse. Il est donc plus logique de penser que les divers épisodes cliniques sont secondaires à l'altération bronchique, elle-même due à l'hypovascularisation pulmonaire, malformation artérielle probablement congénitale chez notre malade.

CONCLUSION

Nous avons donc eu l'occasion d'examiner un cas clinique qui nous a semblé mériter, à lui seul, une publication :

Il s'agit d'un jeune homme de vingt-quatre ans exempt de tout antécédent clinique, chez qui l'on découvre, à la suite d'un épisode bronchopneumopathique aigu, une hyperclarté de la base gauche avec une hypovascularisation confirmée par scintigraphie et angiopneumographie. Ces anomalies conduisent à pratiquer une lobectomie inférieure gauche. L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse met en évidence une dystrophie ostéo-chondromateuse majeure au niveau des bronches segmentaires.

De nombreux travaux ayant permis de préciser le rôle joué par l'artère pulmonaire dans le développement et les malformations du poumon, nous font penser qu'il existe un rapport étroit entre la dystrophie bronchique et l'hypovascularisation artérielle pulmonaire.

Comme nous n'avons retrouvé dans la littérature aucun cas semblable, tout au moins associant les deux anomalies bronchique et vasculaire, c'est l'avenir qui confirmera ou infirmera cette hypothèse. Si ces anomalies sont observées à plusieurs reprises, il faudra faire intervenir l'origine vasculaire dans les deux théories admises actuellement pour ce type de dystrophie bronchique ; ce sont, d'une part la théorie inflammatoire, et d'autre part la théorie dysembryoplasique. Cette hypothèse vasculaire sera, d'ailleurs, difficile à classer parmi les deux autres, car on sait qu'il existe des hypoplasies congénitales de l'artère pulmonaire, mais aussi des hypovascularisations par endartérite ou thrombose, secondaires à des épisodes bronchopneumopathiques aigus.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
MEYER

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ABELANET (R.), ORCEL (L.), CHOLET (Mlle) et GUYET (Mlle). — Absence congénitale d'artère pulmonaire droite. A propos d'une observation. (*Ann. Anat. Path.*, 1956, 1, 210.)

DEBRÉ (R.), MOZZICONACCI (P.), BINET (J.-P.) et HABIB (R.). — Hamartochondromatose bronchique. (*Presse Méd.*, 1957, 65, 50, 1181.)

DELARUE (J.), ABELANET (R.), CHOMETTE (G.) et DAUSSY (M.). — Les artères des séquestrations pulmonaires. (*Arch. Anat. Path.*, 1959, vol. 7, n° 4, 323.)

DELARUE (J.), PAILLAS (J.), ABELANET (R.) et CHOMETTE (G.). — Les bronchopneumopathies congénitales. (*Bronches*, février 1959, 9, n° 2, 114-211.)

MOREAU (R.), PIERRE-BOURGEOIS, VIC-DUPONT, BLATRIX et BRIZARD. — Ostéochondrome primitif du poumon (hamartome). (*Sem. Hôp. Paris*, 1953, 19, 949.)

ROUJEAU (J.). — Malformations rares de l'artère pulmonaire. A propos de deux observations. (*Arch. Anat. Path.*, 1960, vol. 8, n° 4, 346.)

IMPRIMERIE R. FOULON & CIE, 29, RUE DEPARCIEUX, PARIS-XIV[e]